Münster.1933.№ 74 Med Diss.

Aus der Universitäts-Hautklinik Münster (Westf.)
(Direktor: Professor Dr. A. Stühmer)

Cutis marmorata congenita persistens.

⚙

INAUGURAL-DISSERTATION

zur

Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde

vorgelegt

einer Hohen Medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster (Westf.)

von

Josef Rosendahl
Zahnarzt
aus Münster i. Westf.

1 - 9 - 3 - 2

Gedruckt in der Dissertationsdruckerei Robert Kleinert, Quakenbrück.

Dekan: Professor Dr. von Szily.
Referent: Professor Dr. A. Stühmer.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Westfälischen Wilhelms-Universität zu Münster i.W.

Meinen lieben Eltern
in Verehrung und Dankbarkeit
gewidmet!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547404_0023

Cutis marmorata congenita persistens.

Das Kind, um das es sich in unserem Falle handelt, ist ein Mädchen, das am 29. Dezember 1930 in die Universitäts-Hautklinik Münster aufgenommen wurde.

Krankengeschichte:

Vorgeschichte: Mutter bringt das Kind wegen einer Geschwulst am Kopfe, die bei der Geburt etwa stecknadelkopfgroß war und sich immer mehr vergrößerte. Anfang September 1930 trat eine starke Blutung auf. Geburt normal, ausgetragen. 8 Monate gestillt, mit dem 6. Monat Beikost. 2 Geschwister sind gesund, ebenso die Eltern; keine Tb. und keine Nervenkrankheiten in der Familie, in der Umgebung keine Infektionskrankheiten.

Befund:

Kind für sein Alter genügend entwickelt. Turgor des Gewebes ausreichend. Die gesamte Körperhaut mit Ausnahme des behaarten Kopfes zeigt eine deutliche Marmorierung; die unteren Teile beider Beine von der Wade ab fehlen. Es besteht beiderseits eine glatte Stumpfbildung, die Mittel- und Grundphalangen der 2.—4. Finger beiderseits fehlen. An den Endphalangen finden sich Rudimente von Nagelbildungen. Auf dem Kopfe in der Wirbelgegend ein Haemangiom; rechts ziehen sich bis hinter das rechte Ohr 2 bleistiftdicke Venen.

Hals: keine fühlbaren Drüsenschwellungen.

Thorax: gewölbt, Klopfschall über den Lungen ist normal.

Herz: Töne rein, Aktion regelmäßig.

Das Kind war am 14. März 1930 geboren und zeigte gleich bei der Geburt die Mißbildungen an den Extremitäten und am ganzen Körper „blaue Linien". Die Haut zeigte in den ersten Monaten über dem ganzen Körper eine rötlich-blaue Zeichnung. An den Oberschenkeln ist das Netzwerk etwas weitmaschiger, die sichtbaren Schleimhäute sind normal; auf der linken Wange ist die Netzzeichnung weniger intensiv, in den Handflächen fehlt sie

ganz. Die das Netzwerk bildenden blauen Linien sind etwa ½ bis 1 cm breit und überragen nicht das Hautniveau. Zwei verschiedene Aufnahmen zeigen ferner, daß die Netzzeichnung nach einem halben Jahr noch genau an denselben Stellen besteht wie früher.

Ich prüfte ferner, welche Faktoren das Bild veränderten:

1. durch Druck mit dem Glasspatel wurde die Zeichnung fast ganz zum Verschwinden gebracht;
2. durch Hochhalten des Armes wurde das Bild nicht verändert;
3. im warmen Wasser zeigte sich kaum eine Veränderung;
4. im kalten Wasser dagegen sowie nach dem Baden, wenn also der warme Körper abgekühlt wurde — dies hatte die Mutter selbst festgestellt — wurde das Netzwerk deutlicher sichtbar.

Dieser Fall mit einer so ausgesprochenen Netzzeichnung dürfte wohl einzig dastehen. Was wir bisher über die angeborene Cutis marmorata in der Literatur finden, ist sehr wenig. Einige französische Autoren fanden sie in Verbindung mit acrocyanotischen Händen und Füßen und faßten sie als Zeichen einer Tuberkulose innerer Organe auf. Comby bemerkte sie häufiger bei kongenital-syphilitischen, myxödematösen Kindern, bei Idioten vom Mongolentypus, bei scrophulösen, rachitischen und tuberkulösen Kindern, und er fand, daß solche Kinder häufig auf Tuberkulin reagieren und aus tuberkulösen Familien stammen. Ferner soll bei Eunuchoidismus und Kretinismus die Cutis marmorata häufig sein.

Wenn wir nun einige Fälle mit dem unsrigen vergleichen, so findet sich nirgendwo eine völlige Uebereinstimmung. Ihm am ähnlichsten ist wohl der Fall Lohuizens. Hier besteht die Veränderung der Haut in einer eigentümlichen, bunten, blaurot gefärbten, gefleckten und marmorierten Zeichnung. Die Linien des Netzwerkes sind etwa 1—3 mm breit und ein großer Teil der Zeichnung liegt etwas unter dem Hautniveau. Außer der Marmorierung findet man also hier noch blaurote Flecken, „Naevi vasculosi“, die 2—4 qcm groß und unregelmäßig begrenzt sind; ferner einige stark dilatierte und geschlängelte, oberflächlich verlaufende Venen, einige das Hautniveau überragend. Während wir jedoch bei unserem Kinde eine ausgesprochene Netzzeichnung vorfinden, tritt bei dem Kinde Lohuizens mehr die fleckige Beschaffenheit in den Vordergrund; man könnte die Flecken schließlich noch als „Naevi“ auffassen. Auch in diesem Falle waren die Eltern und Geschwister des Kindes gesund und niemand in der

Familie hatte eine derartige Abnormität. Ferner gingen die Hautveränderungen allmählich zurück, besonders im Gesicht. Der Fall Pollitzers unterscheidet sich erheblich von dem unsrigen. Die Affektion, die in der ersten und zweiten Woche nach der Geburt wahrgenommen wurde, besteht aus hell- bis blauroten Flecken. Der ganze Körper, ausgenommen das Gesicht, der Kopf, Handteller und Fußsohlen und die Umgebung der Knie- und Ellenbogengelenke ist von mehr oder weniger dicht gesäten Maculae bedeckt. Mikroskopisch finden sich dort erweiterte Gefäße in Bündeln zusammen, dazwischen Bindegewebe. Bei dem Fall, der von Dora Fuchs beschrieben wurde, handelt es sich um eine 48jährige Frau, deren Hautaffektion auch mehr eine fleckige Beschaffenheit hat. Die Haut der Wange, Nase und Stirn besitzt eine scharf begrenzte, blaurote Verfärbung, die hervorgerufen wird durch dichte, feinere und gröbere Teleangiektasien, die teilweise das Hautniveau überragen. Ferner finden sich auf den Streckseiten beider Unterarme „diffuse, baumartig verästelte, feine Teleangiektasien, dazwischen hellrote, linsen- bis erbsengroße Cavernome; letztere finden sich auch zerstreut über den ganzen Rumpf". Die Hautveränderungen bestanden schon in der Kindheit, entwickelten sich aber nach Uterusexstirpation vor 8 Jahren viel stärker. Auch bei dem Fall, der von Gilse - van West angeführt wird, steht die fleckige Beschaffenheit mehr im Vordergrund. Man sieht bei dem 2 Wochen alten Kind auf der rechten Brust und auf dem rechten Arme eine blauweiße Marmorierung, einige Flecken finden sich an Oberschenkeln und am Halse. Nach der Rückenseite geht die Färbung allmählich in eine violette über; dazwischen liegen violett-rotbraune Flecken. Im Gesicht und am Kopf sieht man zahlreiche, angeborene, blasse Feuermale und auf der Stirn ein Angiom. Die Netzzeichnung ist also weniger intensiv, als vielmehr die diffuse Verfärbung. Auch der Fall Thomsons unterscheidet sich erheblich von dem unsrigen. Dort bestanden die Hautveränderungen zweier Kinder zuerst aus einem kleinen roten Fleck am Gesäß. Im ersten Lebensmonat trat dann Schwellung und Rötung des Gesichtes und der Gesäßgegend hinzu, sowie Cyanose der Hände. Die Schwellung verschwand allmählich und die Rötung breitete sich weiter auf die Vorderarme, Knie und Fußrücken aus. Die Gefäße und Nerven sind überempfindlich gegen äußere Reize, denn in der warmen Jahreszeit tritt die Rötung, in der kalten die Cyanose in den Vordergrund. Wie man sieht, findet man bei den angeführten Fällen mehr eine fleckige Beschaffenheit vor und nirgends eine so ausgeprägte Netzzeichnung wie bei unserem Kinde.

Eine ähnliche Netzzeichnung findet man auch bei der einfachen Cutis marmorata und entsteht durch Einfluß niederer Außentemperatur. Bei dieser finden wir in der diffus bläulich-rot verfärbten Haut des Stammes, seltener der Extremitäten, weiße, scheibenförmige Flecke von 5—15 mm Durchmesser dicht eingestreut. Diese Marmorierung schwindet, wenn die Haut sich wieder erwärmt und ist der Ausdruck einer ungleichmäßigen Durchströmung und Füllung gewisser Kapillargebiete durch Blut.

Ferner finden wir bei der Livedo eine ähnliche Fleckung wie bei der Cutis marmorata. Wie unterscheiden sich nun beide? Die Cutis marmorata verschwindet mit der Zeit und befällt den ganzen Stamm, während die Livedo einen sehr langen Bestand hat und sich hauptsächlich an den unteren Extremitäten findet. Wolff bezeichnet die Livedo als einen Zustand passiver Hyperämie, in welchem die Haut eine dunkle, bläulich-rote Färbung annimmt. Die Erscheinungen der Livedo werden hervorgerufen, wenn der Blutstrom beeinträchtigt wird, sei es durch Erweiterung der venösen Gefäße, durch mechanisches Hindernis im Rückfluß des Blutes, durch direkte Erkrankung der Gefäßwandungen oder unter Einfluß paralytischer Zustände der Gefäße. Anfänglich nur blaue oder bläulichrote Flecken, bei längerer Dauer Dilatation der Gefäße. Jedoch ist die Frage nicht ganz entschieden, welcher Art die Strömungshindernisse sind, die der Gefäßzeichnung zu Grunde liegen; ob es sich um solche funktioneller oder organischer Natur im arteriellen Gefäßgebiet handelt oder im venösen Anteil. Es könnte auch schließlich eine Kombination funktioneller und anatomischer Veränderungen in Arterien und Venen in Betracht kommen. Fast jeder von den Autoren macht eine andere Grundkrankheit für die Aetiologie und Pathologie der Livedo verantwortlich; so Ehrmann, besonders in seinen ersten Arbeiten, die Lues, Waelsch die Tb., Peller erhöhte Kontraktionszustände im peripheren Gefäßsystem. Auch bei der von Ehrmann beschriebenen Livedo racemosa führte man die Veränderungen teils auf örtlich bedingte, organische Strömungshindernisse im arteriellen Gebiet der Haut zurück (wie bei Syphilis, Tb., Alkoholismus usw.), bald wieder faßte man sie als Venenerkrankung ohne nachweisbare organische Veränderungen an den kleinen Arterien auf, z. B. bei erhöhtem Tonus des gesamten peripheren arteriellen Systems. Als solche kommen in der Veranlagung (angeborene und erworbene Minderwertigkeiten der Haut und anderer Organe) gegebene Abweichungen des Gefäßsystems sowie allgemeine Arteriosklerose in Betracht. Was die pathologische Histologie anbetrifft, so fand Ehrmann Veränderungen an den

kleinen und kleinsten Arterien auch bei nicht luetischer Genese im Sinne einer Endarteritis. Andere Autoren wiesen dagegen Erweiterungen der Venen und Endophlebitiden nach. Von Ehrmann wurde ferner noch auf eine Livedo marmorata hingewiesen „bei Menschen mit Endarteriitis der kleinen Hautgefäße im Bereich früherer großmaculöser Syphilide". Ehrmann führt sie auf Spirochäten zurück, die von den Endothelien und der Intima bei der sekundären Aussaat aufgenommen sind und die dadurch eine Sklerosierung der kleinen Hautarterien bedingen.

Was nun die Cutis marmorata anbetrifft, so pflegt sie besonders häufig bei Menschen mit blasser, dünner Haut deutlich entwickelt zu sein. An dunkler, pigmentierter, derber Haut gelangt sie seltener zur Beobachtung und ist dann nur schwach angedeutet. Unna und Darier nehmen an, daß „die Zeichnung der Cutis marmorata durch die Blutfülle des „kollateralen Netzes" verursacht werde, d. h. durch die Hyperaemie der Interstitien zwischen den sogenannten „Flächenelementen", nämlich den Hautbezirken, welche nach der Annahme Unnas von einem arteriellen Gefäßaste versehen werden". Diese Hypothese Unnas ist von Spaltholz widerlegt worden. Beim Zustandekommen der netzförmigen Zeichnung der Cutis marmorata soll die Tatsache eine wichtige Rolle spielen, daß die Gefäße der blassen Stellen dem Eindringen des Blutes einen größeren Widerstand leisten als die des cyanotischen Netzwerkes. L. R. Müller führt die Erscheinung der Cutis marmorata auf nervöse Einflüsse zurück. Thöle denkt sich diese hauptsächlich an den feinen Venen des subpapillären Plexus angreifend. Ehrmann glaubt, daß der Angriffspunkt an den eigentlichen Hautkapillaren zu suchen sei, „so zwar, daß gewisse, in der Regel gleich weit voneinander liegende Stellen des Kapillarnetzes im Zustand der Kontraktion, der Hypertonie, die dazwischenliegenden, im Zustand der Erschlaffung, der Atonie sich befinden". Bei der kapillarmikroskopischen Untersuchung der Cutis marmorata fand Meyer-List eine „zonenweise Anordnung von Kapillarspasmus und spastisch-atonischen Partien mit Stauung in den Schaltstücken bis zur Aneurysmenbildung". Die rein spastischen Streifen entsprechen den weißen, die spastisch-atonischen den zyanotischen Hautstreifen. Neuerdings wurde von Haxthausen die Verlangsamung des Blutstromes in den bläulich gefärbten Hautpartien durch thermoelektrische Messungen genau festgestellt. Man fand eine Differenz von ungefähr ½ ° C. schon im warmen Luftraum bei 24 ° C. In kalten Räumen und im Freien dürfte sie dann noch größer sein. Scharpf fand bei histologischer Untersuchung an hochgradiger

Cutis marmorata die Kapillaren und subpapillären Plexus maximal erweitert, meist geschlängelt oder gewunden und strotzend voll von Blut. Ferner stellte er fest, daß die veränderten Kapillaren der Cutis marmorata ihre Kontraktionsfähigkeit im Tode verlieren, während sich doch sonst die Hautkapillaren kontrahieren. Parrisius fand bei der kapillarmikroskopischen Untersuchung der Cutis marmorata Stellen, die reichlich mit Kapillaren versehen waren und solche, die gar keine erkennen ließen.

Die Ursache der Netzzeichnung könnte, wie es Lohuizen ja auch zum Teil angibt, folgendes sein:

1. Stauung:
   a) durch fehlerhafte Herztätigkeit,
   b) durch Druck auf eines oder mehrere der großen Gefäße.
2. Geschwulstbildung.
3. Angeborene Schwäche der Gefäßmuskulatur.
4. Innervationsstörung, nämlich ungenügende Wirkung der Vasokonstriktoren.
5. Eine angeborene Entwicklungsstörung, also ein Fehler in der Anlage, durch den zu weite und zu viel Gefäße geformt sind.

Williams und Goodmann bezeichnen die angeborene Cutis marmorata als Livedo reticularis idiopathica und teilen die Livedo folgendermaßen ein:

1. Die Cutis marmorata ist ein Zustand, der wahrscheinlich mit einer unvollkommenen vasomotorischen Innervation zusammenhängt; lokale pathologische Veränderungen sind dabei nicht zugegen.
2. Die Livedo reticularis idiopathica ist nicht vergänglich, zumeist auch angeboren; es sind also Fälle von ständiger Cutis marmorata, die manchmal mit Acroasphyxie vergesellschaftet sind. Hierher gehören auch der Fall von Naevus angiectodes disseminatus Pollitzers, der Fall von Cutis marmorata teleangiectatica congenita Lohuizens und 2 Fälle von Thomson.
3. Livedo reticularis symptomatica. Bei dieser sind entzündliche Veränderungen um die Blutgefäße der Haut nachweisbar. Als Ursachen dieser Form kommen in Betracht: Hitze, Tuberkulose, Syphilis usw.

Was nun unseren Fall betrifft, so ist noch einiges festzustellen: Das Kind wurde am 21. 7. 1931 entlassen; am 3. 6. 1932, also un-

gefähr nach einem Jahr, suchte ich es wieder auf und fand folgendes: Die Maschen des Netzwerkes waren an den Händen und Armen bis zum Ellenbogen verschwommen und undeutlicher; ferner von rötlicher Farbe, nicht wie früher von blauroter, so daß sie sich weniger von der Umgebung abheben. Ferner bestand die Zeichnung genau noch an denselben Stellen wie früher. Im Gesicht sah man nur noch auf der rechten Wange blau-rötliche Hautveränderungen, die aber auch nicht mehr so deutlich waren wie früher. Am übrigen Körper hatte sich das Bild nicht verändert. Das Kind hatte sich gut entwickelt, mit 19 Monaten lernte es allerdings erst zu sitzen. Das Haemangiom, das operiert worden war, war gut geheilt, einige Narben und Krusten waren noch zu sehen.

Als weitere Anomalie sieht man bei unserem Kinde — wie schon erwähnt — symmetrische Defektbildungen der Unterschenkel und der Mittel- und Grundphalangen der zweiten bis vierten Finger beiderseits. Diese Mißbildungen könnte man als amniotische Abschnürungen auffassen. Coenen glaubt durch Einführung endogener Ursachen im Bereich der Chromosomen eine einheitlichere Begründung für die Defektbildungen zu finden.

Es erhebt sich nun ferner die Frage: Steht in unserem Falle das Haemangiom im Zusammenhang mit der Hautaffektion? Auch bei dem Fall, der von Gilse-van West beschrieben wurde, war neben der Marmorierung auch ein Angiom auf der Stirn vorhanden, so daß man wohl nicht fehl geht, in beiden Fällen einen Zusammenhang von Angiom und Cutis marmorata anzunehmen. Coenen hält das Angiom und die Cutis marmorata für eine Entwicklungsstörung in der Area vasculosa.

Auch hier wäre sicher viel von der Histologie der Haut zu sagen gewesen, aber leider verweigerten die Eltern eine Probeexcision. Zusammenfassend kann man also sagen, daß wir in der Literatur keinen Fall mit einer so ausgeprägten Netzzeichnung vorfinden, und somit dürfte unser Fall wohl einzig dastehen.

Es ist mir ein aufrichtiges Bedürfnis, Herrn Prof. Dr. A. Stühmer für die Ueberlassung des Themas sowie für die Durchsicht der Arbeit meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

1. Lohuizen, van: Ueber eine seltene angeborene Hautanomalie (Cutis marmorata teleangiectatica congenita). Acta dermato-venereologica 1922, Bd. 3, S. 202—211, und Nederlandsche tijdschrift vor geneskonde 1922, Jg. 66, I., S. 1263—1269. (Ref. Zentrbl. f. Hautkrankh. Bd. 5, S. 492, 1922.)

2. Gilse-van West: Demonstration zweier angeborener Gefäßanomalien. Cutis marmorata teleangiectatica congenita (holländisch). Nederlaandsch tjidschrift vor geneskonde 1922, Jg. 66, II, S. 1225—26. (Ref. Zentrbl. f. Hautkrankheiten Bd. 7, S. 192, 1923.)

3. Thomson: An hitherto undescribed familial disease. British journal of dermatologica 1923, Bd. 35, S. 455 bis 462. (Ref. Zentrbl. f. Hautkrankh. Bd. 12, S. 40, 1924.)

4. Pollitzer: Naevus angiektodes disseminatus. Handbuch von Mracek, Bd. III, S. 565. Verlag Hölder, Wien 1904.

5. Bauer, J.: Cutis marmorata. (Handb. d. Haut- u. Geschl.-Krankh. von Jadassohn, Bd. III, S. 81. Springer, Berlin 1929.)

6. Müller, L. R.: „Lebensnerve und Lebenstriebe: „Die marmorierte Haut", S. 709. Springer, Berlin 1931.

7. Williams u. Goodmann: Livedo reticularis. (Ref. Zentrbl. f. Hautkrankh. Bd. 19, S. 38, 1926.)

8. Mayer-List: Cutis marmorata. (Ref. Klin. Wschr. 9, Jg. 1930, S. 2026.)

9. Scharpff: Ueber histologische Befunde an Kapillarneurosen der menschlichen Haut (Cutis marmorata). (Mch. med. Wschr. Bd. 72, II, S. 1375.)

10. Müller, O.: Die Kapillaren der menschlichen Körperoberfläche in gesunden und kranken Tagen, S. 91. Verlag Enke, Stuttgart 1922.

11. Wolff: Cutis marmorata. (Lehrb. d. Haut- u. Geschl.-Krankh., S. 476, Stuttgart, Enke, 1893.)

12. Wolff: Livedo (Lehrb. d. Haut- u. Geschl.-Krankh., S. 138, Stuttgart, Enke, 1893.)

13. Fuchs, Dora: Essentielle Teleangiectasien. (Arch. f. Derm. u. Syph., Bd. 136, Heft 3, 1921.)

14. Peller: Livedo racemosa. (Derm. Wschr. 1921, Nr. 44, S. 1157.)

15. Török, L.: Störungen der Blut- und Lymphströmung der Haut. (Handb. d. Haut- und Geschl.-Krankh. von Jadassohn, Bd. VI/II, S. 32, 35 u. 37, Cutis marmorata. Springer, Berlin 1928.)

16. Ullmann, K.: Livedo annularis in Beziehung zu tuberkulösen Hautaffektionen. (Handb. d. Haut- u. Geschl.-Krankh. von Jadassohn, Bd. IV/I, S. 406. Berlin, Springer, 1932.)

17. Urbach: Zur Pathogenese der Livedo racemosa. (Klin. Wschr. Bd. 2, 1923, S. 2027.)

18. Zieler-Jakobi: Livedo racemosa. (Lehrb. u. Atlas der Haut- u. Geschl.-Krankh. S. 59, 1924. Berlin-Wien, Urban u. Schwarzenberg.)

19. Gans, O.: Livedo marmorata. (Histolgie der Hautkrankh., Bd. I, S. 499, Berlin 1925, Springer.)

Lebenslauf.

Ich, Josef Rosendahl, wurde am 25. Dezember 1908 als Sohn des Hausmeisters Josef Rosendahl zu Münster i. W. geboren. In Beckum i. W., wohin mein Vater versetzt wurde, besuchte ich 4 Jahre die Volksschule und dann das Gymnasium dortselbst. Am 3. März 1928 legte ich an der gleichen Anstalt meine Reifeprüfung ab, um mich dann dem Studium der Zahnheilkunde zu widmen. In Münster bestand ich nach dem 3. Semester mein Physikum und am 20. Februar 1932 mein Staatsexamen mit dem Prädikat „gut".